

脳底動脈 Elongation と痴呆を伴った 水頭症の1例

川崎医科大学 脳神経外科

中 條 節 男, 後 藤 弘

深 井 博 志

川崎医科大学 神経内科

野 村 信 丞

(昭和51年7月16日受付)

Hydrocephalus with Basilar Artery Elongation and Dementia—Report of a Case

Sadao Nakajo, M. D., Hiroshi Goto, M. D.

and Hiroshi Fukai, M. D.

Department of Neurosurgery, Kawasaki Medical School

Nobuzugu Nomura, M. D.

Department of Neurological Medicine, Kawasaki Medical School

(Accepted on July 16, 1976)

“正常圧性水頭症”は、Adams ら (1965) により一つの症候群として確立され、以来多くの報告によりシャント手術の有効性が説かれてきたが、その原因、発生機序についてはなお不明な点も少なくない。1967年、Breig らは拡張・蛇行した脳底動脈により第3脳室の圧迫・変形を生じた水頭症3例を報告し、その発生原因として拡張した脳底動脈の拍動が脳室系につたわり、髄液の通過を阻害するためとした。われわれも同様の所見を示した症例を経験したので報告した。その水頭症の発生原因として、動脈硬化を基盤として基底核や脳室周囲の白質等に多発性脳硬塞が生じ、それにより生じた脳室拡大を脳底動脈の拍動が更に促進せしめるのではないかと推察した。このような症例ではシャント手術の有効性を術前に予測することは困難であり、手術適応の決定には慎重な配慮が必要かと考えられる。

“Normal pressure hydrocephalus” has been established as symptom complex by Adams et al. in 1965. Since then, several works have been published on this subject with successful surgical procedure. In 1967, Breig et al. reported 3 cases with a typical clinical picture of chronic adult hydrocephalus, which was caused by a mechanism not previously described, i. e., compression and deformity of the third ventricle by an elongated and ectatic basilar artery. They concluded that transmission of the strong pulsations from the ectatic vessel to the ventri-

cular system can cause the development of hydrocephalus.

Our case also showed such symptoms and neuroradiological findings described in the article of Breig and colleagues. Ventriculo-peritoneal shunt was performed with moderate improvement. Brain specimen removed at the same time revealed atrophied neuronal cells with deposition of lipofuscin. His hospital course was complicated with dissecting aneurysm of the aorta. The patient expired at home two months later after his discharge.

It was suggested that hydrocephalus of this case was pronounced with incomplete block of CSF circulation by pulsation of the elongated basilar artery. However, some cases, with extensive hypertensive or sclerotic vascular disease, may have multiple small infarcts of the basal ganglia and periventricular white matter. It may be thought that the strong vascular pulsation transmitted to the ventricular system aggravates ventricular dilatation attributable to multiple infarcts. In such a case, like this one, the clinical improvement by a shunt operation cannot be predicted without difficulty.

はじめに

1965年 Adams ら¹⁾²⁾ が進行性痴呆, 歩行障害, 尿失禁などにより特徴づけられる慢性症候性水頭症を正常髄液圧水頭症(NPH)として報告し, shunt 手術の有効性を強調して以来, NPH は一つの疾患単位として認められるようになり, その外科的治療も一般的となってきた。しかしその成因, 発生機序および治療効果の発現機序についてなお不明な点が少なくないため, 診断規準の確立³⁻⁹⁾ 及び shunt 手術の有効性の術前予測の可能性について検討⁹⁻¹²⁾ されるようになってきた。

1967年 Breig ら¹³⁾ は脳底動脈 elongation による慢性症候性水頭症を報告している。われわれも数年来の本態性高血圧症の既往を有する患者で進行性痴呆を示し, 検査で水頭症と脳底動脈 elongation を認め, shunt 手術後に一過性の症状改善を認めた例を経験した。進行性痴呆を示すものの中にはこのような病態を持つものも潜在すると考えられるので, 本症例を検討して, その成因, 手術的治療の有用性について論じたい。

症 例

木○隆 46歳, 男子 右手利 病院長

(A8260, 74, 1076)

主 訴: 動作緩慢, 歩行障害, 進行性痴呆。

家族歴: 特記すべきものはない。

既往歴: 43歳時 前胸部痛発作あり, 胸部X線に異常あり(解離性大動脈瘤の発症か)

現病歴: 1964年頃から収縮期圧160~170, 拡張期圧110~120 mmHgの高血圧があったが降圧剤を時々服用するのみであった。1967年, 春, 前額部のしめつけられるような頭痛があった, 同年10月, 自動車運転中交通事故を起したが本人には全く外傷がなかった。1973年, 春, 動作に機敏性を欠き, 声が細く聴きとり難いことに気づかれている。1974年2月頃より以上の症状はより顕著となり, 新薬の名前を記憶できない。同一患者に一日何度も処方箋を出すなどと記憶力低下がめだってきた。以後, 医業から離れている。同年8月某大学病院内科で精査をうけ本態性高血圧症の診断で薬物投与をうけたが症状に改善なく, 1974年10月9日川崎医科大学神経内科を受診し入院した。

入院時現症: 肥満体格, 軽度の心肥大あり, 血圧160/120 mmHg, 意識清明であるが無欲状顔貌。時間に関する見当識不確実, 2桁の加減乗除が困難, 記憶記憶力ともに低下, 眼底血管に硬化性所見(S₂, H₁)あり。歩行は小刻みで緩徐だが失調性あるいは痙性でもなく, 四肢の

麻痺はない。両側膝蓋腱反射の軽度の亢進をみるが病的反射なく、知覚系には特に異常を認めない。小脳症状なく、尿尿の失禁もない。

検査所見：末梢血，便，尿，血液化学，血清電解質，赤沈値はいずれも正常。血液梅毒反応TPHA法のみ(+)，他方法(-)。心電図左室肥大所見，胸部X線左心肥大と大動脈弓硬化像がある。肺野は異常ない。WAIS知能検査IQ 60以下，脳波8~9 Hz不規則 α 波が基礎波で6 Hz前後の θ 波の散発的出現を混じる。腰椎穿刺では初圧は10月24日，130 mmH₂O，11月18日，250 mmH₂Oを示した。いずれも外観水様透明，細胞数，蛋白，糖量に異常なく，梅毒反応は陰性であった。

頭蓋X線：異常所見なし。

RI-Cisternography：¹⁶⁹Yb-DTPA(500 μ Ci)の髄腔内注入により6時間後にシルヴィス裂の描出のほか側脳室へのわずかの逆流がみられた。48時間後も parasagittal への出現が不良であった。

気脳写 (Fig. 1)：前後像で両側脳室前角から体部にかけての著明な対称性拡大あり。



Fig. 1. Pneumoencephalography. (a) Dilatation of the lateral ventricles is symmetrical and moderate. (b) Third ventricle is displaced upward (\blacktriangle) and air filling in the interpeduncular cistern reaches superiorly (\triangle).

CC-angle 95°，前角最大幅 5.5 cm，Evans 係数 0.35，半球間槽に少量の空気充盈を認める。第3脳室幅は1 cm，側面像では脚間槽が著明に上方に伸び，第3脳室底の角状挙上変形がみられた。

左右頸動脈写：脳血管の拡張蛇行あり，脳循

環時間ごとに動脈相が延長している。

右上腕動脈經由椎骨動脈写 (Fig. 2)：脳底動脈は著明な ectasia と elongation を示し，先端は後床突起上 28 mm の高さにある。その先端は気脳写像 (Fig. 1 b) の第3脳室底の挙上変形部に一致していた。



Fig. 2. Angiogram. Ectatic and elongated basilar artery, position of its bifurcation corresponds to the floor of the third ventricle shown in the Fig. 1.

入院後の経過

降圧剤による高血圧のコントロールと脳代謝賦活剤の投与が行なわれたが，歩行障害，進行性痴呆などの症状には変化がなかった。前記の所見を総合して脳底動脈の elongation による慢性症候性水頭症と考え，11月9日脳神経外科へ転科，11月20日左側脳室腹腔短絡術を行なった。その際，器質性原因疾患による痴呆の鑑別のために，本人及び家族の了解を得て左上前頭回から直径1 cm 深さ1 cm の脳生検を行なった。術後一時尿失禁が出現したが，やがて消失した。歩行は速かとなり，表情も豊かとなったが，見当識，計算能力には著しい改善がみられなかった。腰椎穿刺で脳圧正常範囲，Conray Ventriculography (Fig. 3) により術前の気脳写でみられた第3脳室底の挙上変形を再確認した。これと椎骨動脈写像 (Fig. 2) とを合わせると脳底動脈の分岐部が第3脳室底の角状変形部によく一致して indentation を示すのが観察された。

病理組織所見：灰白質の神経細胞には多少の萎縮像やリポフスチンの沈着があり，白質には

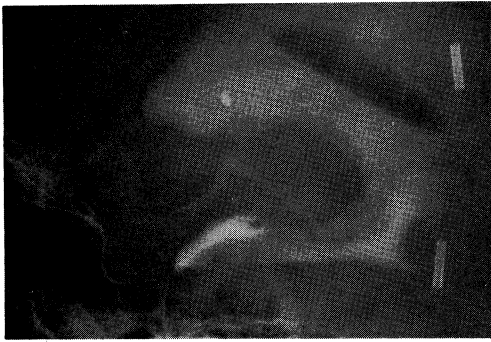


Fig. 3. Conray ventriculography. Deformation of the third ventricle is disclosed clearly.

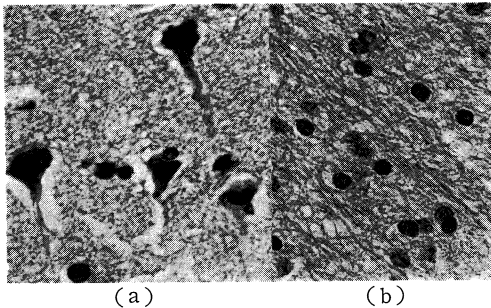


Fig. 4. Microscopic appearance of the surgical specimen. (a) Neuronal cells are slightly atrophic. (b) In subcortical white matter, gliosis is observed, but not so evident. H. E. $\times 400$.

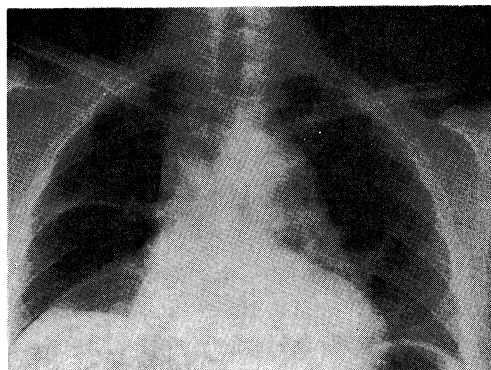


Fig. 5. Chest X-Ray. Dissecting aneurysm of the aorta. Interlobar pleuritis and atelectasis of lower field of the right lung are also observed.

軽度の gliosis が認められた。老人性痴呆、変性、炎症性疾患等の特異所見はない (**Fig. 4**)。

患者はその後、解離性大動脈瘤 (De Bakay, et al. II 型¹⁴⁾) (**Fig. 5**) を併発したが、保存的

療法で小康を得て1975年6月5日退院した。自宅で静養を続けたが8月8日痴呆も進行し、全身衰弱の状態での死亡した。剖検はない。

考 察

Breig ら¹³⁾ は NPH の原因の一つとして、本態性高血圧症患者にみられた脳底動脈の elongation による慢性症候性水頭症を new clinico-pathological syndrome として報告した。以来主として Greitz 一派^{15~17)} からの症例報告が重ねられて来た。本邦でも大野ら¹⁸⁾ による報告がみられる。Ekblom ら¹⁹⁾ はこれらの水頭症例が、1) 本態性高血圧、2) 歩行、平衡障害の出現、3) 進行性の痴呆と特徴的な三期の病像を呈することが多く、Shunt 手術の有効なことをのべている。われわれの症例の臨床経過もこれによく合致している。

このような症例での水頭症の発生機序としては諸説¹⁹⁾ があるが、Breig ら¹³⁾ の拡張した脳底動脈の拍動が第3脳室底から髄液系に伝わり、“waterhammering effect” をなすとする説が一般的である。Ekblom ら¹⁹⁾ はこの“waterhammer effect” が積極的に Monroe 孔からの髄液の流出を阻害するとしている。Tonali ら²⁰⁾ は、第3脳室底に変形のない脳底動脈の elongation 例にみられた交通性水頭症を“waterhammering effect” という全く機能的な原因による水頭症 (purely functional hydrocephalus) として報告している。

脳底動脈の分岐部の位置は Krayenbühl & Yasargil²¹⁾ によれば、大多数の例で、鞍背から 1~15 mm の範囲にある。Taveras & Wood²²⁾ は、その著書のなかで、動脈硬化により脳底動脈が正常より高位となり第3脳室底に indentation をつくることをのべているが、これと NPH との関係についてはふれていない。大和田ら²³⁾ は彼等の規準点から脳底動脈分岐部が 21 mm 以上離れているものを Megadolichobasilar anomaly と規定し、320 例の椎骨動脈写中 20 例 (6.3%) にそれを認めている。この 20 例のうち 1 例のみが第3脳室底の挙上変形を

伴なう水頭症を示したに過ぎないという。一方われわれが過去1年間に施行した椎骨動脈写(主として逆行性上腕動脈撮影による)を検討してみると、別表(Table-1)のように脳底動

Table 1. Distance between top of the basilar artery and the post. clinoid process.

Distance	No. of cases
—15 mm	10
16—20 mm	4
21— mm	1

脈分岐部の位置が後床突起から15 mm 以内にあるものが過半数をしめ、21 mm 以上の距離を示したものは本症例のみであった。脳底動脈の elongation が認められるものの全例に水頭症が発生するわけではないが²⁴⁾、elongation の存在は水頭症の発生に重大な一要因になっているものと考えられる。

NPH 例で持続的に脳圧測定を行なうと、間歇的に正常より著明に高い値を示すものであり、NPH と呼称するよりは intermittent pressure hydrocephalus と呼ぶべきであるとの報告がある²⁵⁾。脳幹損傷のない患者の脳圧は睡眠、特にバラ睡眠の時期に40~100%の上昇を示すこともあるという²³⁾。また全身血圧自体も決して一定のものではない。血圧には呼吸運動との対応であられる第2級変動のほか、循環中枢や末梢循環系との相互関係から生じる第3級変動があり、その際数10 mmHg にもおよぶ血圧変化があることは Traube (1865) 以来の古典的な見解である²⁷⁾。このような生理的事実からすれば、高血圧症患者の場合、血圧の周期性動揺にともない、より強く“waterhammering effect”が働き、髄液の流れが阻害され脳圧も高まるであろうことは想像に難くない。したがって、たまたま測定した脳脊髄液圧の値の高低により NPH と high pressure hydrocephalus (HPH) とを区別することには疑問がある。吉村²⁸⁾も、詳細な病理解剖学的観察から NPH および HPH とともに、その病変の主体は白質や卵内中心などの paraventricular

structures の変性萎縮からなる compression atrophy 型の脳萎縮であるとのべている。

最近 Earnest ら²⁹⁾は高血圧性脳血管障害と NPH との関係について論じ、従来動脈硬化性痴呆やパーキンソン症候群とされてきたものの中に、基底核や白質の多発性脳硬塞の結果として生じた NPH 例がふくまれている可能性をあげている。われわれの症例は脳生検により特異的な所見は認められなかったが、年齢より以上の加齢変化がうかがわれた。paraventricular structures の病変の有無については摘出標本からは言及できないが、萎縮あるいは多発性脳硬塞なしとは断定できない。

われわれは、高血圧症患者にみられる脳底動脈の elongation をともなう水頭症の発生機序として、動脈硬化を基盤とした多発性脳硬塞などの一次的原因があり、これに脳底動脈からの“waterhammering effect”が促進因子として働くものと考えている。ことに本症例にあつては、解離性大動脈瘤の併発もみられたことから、全身の動脈硬化もきわめて高度であったと考えられる。このような症例では臨床症状、検査所見が NPH の診断規準を満足していても shunt 手術による症状の恒久的好転は必ずしも期待し難いものと思われる。

平均余命の向上とともに成人病の増加しつつある今日、本態性高血圧疾患にみられる NPH を単に頭蓋内疾患としてのみでなく、高血圧症あるいは動脈硬化症という全身疾患の部分現象として把握し、適切に対処することが重要かと考えられる。

結 論

進行性痴呆を伴う本態性高血圧症患者にみられた脳底動脈の elongation と第3脳室への indentation をともなう水頭症を報告し、その発生機序についての考察を加えた。またこの種の NPH は単に頭蓋内疾患としてではなく、全身性疾患の部分現象としてとらえる必要があることを痛感した。

(本症例のX線所見については、すでに第4回神経放射線研究会, 1975, 2, 22, 東京にて報告した。病理組織所見については、本学神経病理部門, 調輝男助

教授に, 胸部X線所見については, 心臓血管外科部門, 勝村達喜教授にそれぞれ御教示頂いた。記して謝意を表します。

文 献

- 1) Adams, R. D., Fisher, C. M., Hakim, S., Ojemann, R. G. and Sweet, W. H.: Symptomatic occult hydrocephalus with "normal" cerebrospinal-fluid pressure. A treatable syndrome, *New Eng. J. Med.*, 273: 117—126, 1965.
- 2) Hakim, S. and Adams, R. D.: The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure, *J. Neurol. Sci.*, 2: 307—327, 1965.
- 3) Glasauer, F. E., Alker, G. J., Jr., Leslie, E. V. and Nicol, C. F.: Isotope cisternography in hydrocephalus with normal pressure, *J. Neurosurg.*, 29: 555—561, 1968.
- 4) Benson, D. F., Le May, M., Pattern, D. H. and Rubens, A. B.: Diagnosis of normal-pressure hydrocephalus, *New Eng. J. Med.*, 283: 609—615, 1970.
- 5) Behrman, S., Cast, I. and O'Gorman, P.: Two types of curves for transfer of RIHSA from cerebrospinal fluid to plasma in patients with normal pressure hydrocephalus, *J. Neurosurg.*, 35: 677—680, 1971.
- 6) Wolinsky, J. S., Barnes, B. D. and Margolis, M. T.: Diagnostic tests in normal pressure hydrocephalus, *Neurology*, 23: 706—713, 1973.
- 7) 生馬敏行: 正常脳圧水頭症に対する新しい診断法の試み. *脳と神経*, 25: 1591—1597, 1973.
- 8) Mahaley, M. S., Jr., Wilkinson, R. H., Jr., Sivalingham, S., Friedman, H., Tyson, W. and Goodrich, J. K.: Radionuclide blood levels during cisternography of patients with normal-pressure hydrocephalus or Alzheimer's disease, *J. Neurosurg.*, 41: 471—480, 1974.
- 9) 森安信雄: 正常脳圧水頭症—とくに診断と短絡手術の適応をめぐる一, *外科診療*, 16: 1205—1214, 1974.
- 10) Rossi, G. F., Galli, G., DiRocco, C., Maira, G., Meglio, M. and Troncone, L.: Normotensive hydrocephalus, the relationship of pneumoencephalography and isotope cisternography to the results of surgical treatment, *Acta Neurochir.*, 30: 69—84, 1974.
- 11) Stein, S. C. and Langfitt, T. W.: Normal Pressure hydrocephalus. Predicting the results of cerebrospinal fluid shunting, *J. Neurosurg.*, 41: 463—470, 1974.
- 12) Wood, J. H., Bartlett, D., James, A. E., Jr., and Udvarhelyi, G. B.: Normal pressure hydrocephalus: Diagnosis and patient selection for shunt surgery, *Neurology*, 24: 517—526, 1974.
- 13) Breig, A., Ekbom, K., Greitz, T. and Kugelberg, E.: Hydrocephalus due to elongated basilar artery: A new clinicoradiological syndrome, *Lancet*, 1: 874—875, 1967.
- 14) DeBekay, M. E., Henley, W. S., Cooley, D. A., Crawford, E. S. and Morris, G. C.: Surgical treatment of dissecting aneurysm of the aorta, Analysis of seventy-two cases, *Circulation*, 24: 290—303, 1961.
- 15) Ekbom, K., Greitz, T., Kalmer, M., Lopez, J. and Ottoson, S.: Cerebrospinal fluid pulsations in occult hydrocephalus due to ectasia of basilar artery, *Acta Neurochir.*, 20: 1—8, 1969.
- 16) Ekbom, K., Greitz, T. and Kugerberg, E.: Hydrocephalus due to ectasia of the basilar artery, *J. Neurol. Sci.*, 8: 465—477, 1969.
- 17) Greitz, T., Grepe, A., Kalmer, M. and Lopez, J.: Pre-and postoperative evaluation of cerebral blood flow in low-pressure hydrocephalus, *J. Neurosurg.*, 31: 644—651, 1969.
- 18) 大野喜久郎, 小松清秀, 平塚秀雄, 福島義治, 稲葉 穰: 脳底動脈 elongation と痴呆を伴った高齢者水

頭症の1治験例. 臨床神経学, 14: 666—671, 1974.

- 19) Geschwind, N.: The mechanism of normal pressure hydrocephalus, *J. Neurol. Sci.*, 7: 481—493, 1968.
- 20) Tonali, P., Laudisio, A., Belloni, G. and Moshini, M.: Functional obstructive hydrocephalus, *Neuroradiology*, 5: 220—222, 1973.
- 21) Kraysenbühl, H. und Yasargil, M. G.: Die Zerebrale Angiographie, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1965, p. 73.
- 22) Taveras, J. M. and Wood, E. H.: Diagnostic Neuroradiology, The Williams and Wilkins Co., Baltimore, 1964, p. 1. 531.
- 23) 大和田健司, 鈴木二郎, 岩淵 隆: Megadolichobasilar anomaly, 脳神経外科, 2: 699—704, 1974.
- 24) Heinz, E. R., Davis, D. O. and Karp, H. R.: Abnormal isotope cisternography in symptomatic occult hydrocephalus. A correlative isotopic-neuroradiological study in 130 subjects, *Radiology*, 95: 109—120, 1970.
- 25) Chawla, J. C., Hulme, A. and Cooper, R.: Intracranial pressure in patients with dementia and communicating hydrocephalus, *J. Neurosurg.*, 40: 376—380, 1974.
- 26) 石井鏡二, 青木広市, 高原淑夫, 中井 昂, 江塚 勇: パラ睡眠時の頭蓋内圧の変動について—臨床的研究一, 脳と神経, 27: 89—96, 1975.
- 27) 佐川喜一: 血圧の周期性動揺と feedback oscillation 説. 医学のあゆみ, 47: 139—150, 1963.
- 28) 吉村教暲: Normal Pressure Hydrocephalus—その病理学的観察と発生機序に関する考察—新潟医学会雑誌, 88: 210—228, 1974.
- 29) Earnest, M. P., Fahn, S., Karp, J. H. and Rowland, L. P.: Normal pressure hydrocephalus and hypertensive cerebrovascular disease, *Arch. Neurol.*, 31: 262—266, 1974.